



## ER-020 - TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (HHT) CON AFECTACIÓN PULMONAR: HALLAZGOS ECOCARDIOGRAMA-ANGIOTAC

A. Ojeda Sosa<sup>1</sup>, Z. Santos Moyano<sup>2</sup>, L. Suárez Hormiga<sup>1</sup>, N. Moya Notario<sup>1</sup>, E. Verdugo Espinosa<sup>1</sup>, J. Pérez Marín<sup>1</sup>, S. Moreno Casas<sup>1</sup>, R. Apolinario Hidalgo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital San Juan de la Cruz. Úbeda (Jaén).

### Resumen

**Objetivos:** El objetivo del estudio es describir la afectación pulmonar encontrada en los pacientes con diagnóstico HHT y correlacionar los hallazgos descritos en la ecocardiograma transtorácica con contraste (ETT-c) y el angio-TAC torácico (angioTC) realizados.

**Métodos:** Estudio retrospectivo, donde se revisaron 96 pacientes con diagnóstico de HHT, analizándose finalmente un total de 67 pacientes a los que se les había realizado ETT-c, en seguimiento en Consulta de Enfermedades Minoritarias, durante el periodo comprendido entre octubre/2012 y junio/2015 (SPSS versión 19.0). Se analizó y correlacionó los hallazgos encontrados en la ETT-c positivos, es decir, aquellos que en dicha prueba presentan paso de burbujas desde ventrículo derecho a ventrículo izquierdo, que sugieren la presencia de shunt arteriovenoso pulmonar; con los hallazgos encontrados en el angio-TAC pulmonar realizado a posteriori, para confirmar la presencia, localización y características de las posibles MAVP.

**Resultados:** En nuestra serie, se realizó ETT-c a 67 de pacientes, con los siguientes resultados: ETT-c normal en 54 casos (80,5%). ETT-c positivo en 13 pacientes (19,5%), a los cuales se les realizó posteriormente angio-TAC torácico: 5 ETT-c con paso de burbujas leve: angio-TAC normal en todos los casos. 8 ETT-c con paso de burbujas moderada-grave: angio-TAC describe la presencia de MAVP en todas ellas: 10 MAVP simples y 3 MAVP compleja. La localización pulmonar más frecuente fue lóbulos inferiores: 2 pacientes con MAVP en LID/3 pacientes con afectación en LID y LII/2 pacientes con MAVP en llingula/1 paciente con afectación múltiple LID, LMD y llingula.

**Discusión:** La telangiectasia hemorrágica Hereditaria es una enfermedad rara de carácter hereditario autosómico dominante. Destaca por la presencia de epistaxis, telangiectasias mucocutáneas y presencia de malformaciones arteriovenosas en distintos órganos como es el pulmón. En nuestra serie de pacientes, se observó que el 100% de los pacientes con ETT-c positivo grado leve no se detectaba la presencia de MAVP en el angio-TAC, mientras que aquellos que presentaban ETT-c positivo grado moderado-severo, el 100% presentaron MAVP en el angio-TAC.

**Conclusiones:** La ETT-c, prueba no invasiva, permite una adecuada valoración y la cuantificación del cortocircuito derecha-izquierda secundario a la presencia de MAVP en los pacientes con HHT. En el despistaje de MAVP, la técnica de estudio inicial debe ser la ETT-c. El angio-TAC es la prueba

diagnóstica que nos ayuda a confirmar la presencia de MAVP, además nos aporta datos sobre sus características, tamaño y localización, que nos ayudan y orientan en la actitud terapéutica a seguir.